FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS.

Année 1910

THÈSE

N° 239

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

M. André CHASTEL

Ancien externe des hopitaux de Paris
Né à Villequier-Aumont (Aisne), le 7 Juin 1883

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

L'OSTÉITE DEFORMANTE DE PAGET

Président : M. PIERRE MARIE, *Professeur*

PARIS
G. STEINHEIL, ÉDITEUR
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1910

UNIVERSITÉ DE PARIS. — FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen	M. LANDOUZY.
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	R. BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales	ACHARD.
Pathologie médicale	DEJERINE. WIDAL.
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique	MARIE (Pierre).
Histologie	PRENANT.
Opérations et appareils	HARTMANN.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique	GILBERT.
Hygiène	CHANTEMESSE.
Médecine légale	THOINOT.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	CHAUFFARD.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	HAYEM. DIEULAFOY. DEBOVE. LANDOUZY.
Clinique des maladies des enfants	HUTINEL.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	BALLET (Gilbert).
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER.
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND.
Clinique chirurgicale	QUENU. RECLUS. SEGOND. DELBET.
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN.
Clinique d'accouchements	PINARD. BAR. RIBEMONT-DESSAIGNES.
Clinique gynécologique	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON.
Clinique thérapeutique	ROBIN.

Agrégés en exercice :

MM.			
AUVRAY.	CUNÉO.	LAUNOIS.	NOBÉCOURT.
BALTHAZARD.	DEMELIN.	LECÈNE.	OMBREDANNE.
BEZANÇON.	DESGREZ.	LEGRY.	POTOCKI.
BRANCA.	DUVAL.	LENORMANT.	PROUST.
BRINDEAU.	GOSSET.	LOEPER.	RENON.
BROCA (André).	GOUGET.	MACAIGNE.	RICHAUD.
BRUMPT.	JEANNIN.	MAILLARD.	RIEFFEL.
CARNOT.	JEANSELME.	MARION.	SICARD.
CASTAIGNE.	JOUSSET.	MORESTIN.	ZIMMERN.
CLAUDE.	LABBÉ.	MULON.	
COUVELAIRE.	LANGLOIS.	NICLOUX.	

Secrétaire de la Faculté : DESTOUCHES.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Je remercie très respectueusement M. le Professeur PIERRE MARIE, *de l'honneur qu'il m'a fait en acceptant la présidence de cette thèse.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

comme témoignage de respectueuse gratitude:

MM. le Docteur BOURCY (Hôpital Laënnec.
le Professeur DELBET (Hôpital Laënnec).
le Professeur BERGER (Hôpital Necker, *in memoriam*).
le Docteur THIBIERGE (Hôpital Broca).
le Docteur ROUTIER (Hôpital Necker).
le Docteur PAPILLON (Hôpital des Enfants-Malades.
le Professeur BAR (Clinique Tarnier).
le Docteur LEQUEUX (Clinique Tarnier).
le Docteur DAUNAY (Clinique Tarnier).

ET AUSSI A MM.

le Docteur Jules LEMAIRE, ancien interne des Hôpitaux.
le Docteur F. VERHLAC,

pour leurs constants et affectueux conseils.

INTRODUCTION

En novembre 1876, à la *Medico chirurgical Society* de Londres, eut lieu une séance retentissante par la communication qui y fut faite. Cette communication traitait d'une maladie qu'on n'avait pas encore étudiée, qui paraissait réservée à des sujets d'un certain âge et qui se distinguait par la déformation et l'augmentation de volume des os de la jambe, des clavicules, du crâne. On signalait aussi, comme caractère constant, une déformation du rachis. Sir James Paget était l'auteur du mémoire : son nom fut donné à l'affection qui devint l'ostéite déformante de Paget ou maladie osseuse de Paget.

Nous ne saurions prétendre refaire une étude complète de la maladie et nous nous proposons simplement, en apportant quelques observations nouvelles, d'augmenter la liste encore brève des cas d'ostéite déformante. Les observations que nous présenterons nous ont paru intéressantes parce qu'elles permettent d'aborder un problème toujours très controversé, quand on traite de la maladie de Paget, celui de l'étiologie.

Les avis sont, comme pour toute question qui ne peut être au point, à cause du peu de faits dont on a pu discuter utilement, très partagés et, il serait facile de prendre prétexte de ce nouveau « débat de la médecine », pour rappeler avec Montaigne qu'il fût un temps où « Herophilus

logeait la cause originelle des maladies aux humeurs ; Erasistratus au sang des artères ; Asclepiades, aux atomes invisibles s'escoulants en nos pores ; Alcmaeon, en l'exsupérance ou défaut des forces corporelles ; Diocles eu l'inequalité des éléments du corps, et en la qualité de l'air que nous respirons ; Strato, en l'abondance, crudité et corruption de l'aliment que nous prenons ; Hippocrate, aux esprits ».

Nous évoquerons, quand notre discussion l'exigera, les importants travaux qui ont été faits depuis Sir James et ce sera notre manière de faire l'historique de la question. La multiplicité des avis émis sur l'étiologie de la maladie, nous prouvera que l'esprit humain obéit aux mêmes lois naturelles qu'au temps d'Erasistratus et qu'il est toujours aussi difficile de conclure d'après des expériences et d'estimer ce qui, dans ces expériences et observations, peut constituer des preuves.

DÉFINITION ET SYMPTOMATOLOGIE

§ 1. — Définition.

La diversité des opinions actuelles sur les causes de la maladie osseuse de Paget nous commande une grande prudence dans le choix d'une définition, et nous adoptons celle que donne Vincent, dans sa consciencieuse thèse de 1904 :

« C'est une affection essentiellement chronique, progressive et apyrétique, caractérisée par l'augmentation de volume et la déformation de la plupart des pièces du squelette, avec prédilection toutefois pour les os longs, ceux de la voûte crânienne et du rachis. »

Nous préciserons cependant le terme « apyrétique » et dirons qu'il ne s'agit pas de la température locale du membre malade, où l'on note, en effet, des élévations de température que nous marquerons dans notre étude des symptômes.

§ 2. — Symptomatologie.

L'exposé de cette symptomatologie ne saurait soulever de points délicats ; l'accord est fait sur les différents caractères qui permettent d'affirmer qu'on se trouve en présence d'une ostéite déformante de Paget. Nous la résumerons cependant aussi complètement que possible, et, pour cela, nous nous inspirerons de deux sources françaises, dont la

lecture nous a été des plus profitables. Ces documents, outre leur valeur établie, auront pour nous l'avantage d'exprimer — à des époques éloignées l'une de l'autre, — dans des tableaux définitifs, les signes exacts qui constituent la symptomatologie de l'affection.

Le mémoire si lumineux et si précis de M. Thibierge est la première des sources où nous puiserons ; la communication très nette et très fournie que M. Klippel fit à la Société de Neurologie de Paris, sera la seconde. Le mémoire de M. Thibierge remonte à 1890, et la communication de M. Klippel date de novembre 1908.

Aspect général. — Un moyen commode de conduire cette étude symptomatique est de prendre, à son entrée à l'hôpital, un malade arrivé à la période d'état — si l'on peut dire — de l'évolution de son affection.

L'aspect général du sujet dans la position debout est caractéristique : il présente une disproportion éclatante entre la tête et le tronc ; la face apparaît très réduite pour le crâne très développé, et cette tête est trop forte pour le corps qui la porte. A ce stade de la maladie et si les lésions ont achevé leur évolution et se sont développées — contrairement au cas rapporté par M. Klippel et qui est une exception — bilatéralement, ce crâne énorme garde son aspect général normal ; les bosses latérales étant exagérément développées et les os de la face n'ayant pas subi de modification, l'extrémité supérieure semble grotesque ; le menton vient presque balayer le sternum, la tête paraissant enfoncée à la façon d'un coin entre les deux épaules.

La démarche est maladroite. Les membres inférieurs incurvés en formant une convexité externe très marquée,

et la colonne vertébrale présentant une cyphose dorsale, expliquent la diminution sensible de la taille du malade. Les épaules sont projetées en avant et les membres supérieurs tombent jusqu'aux genoux, à la façon des grands singes, comme l'a noté M. Pozzi.

Examen détaillé du squelette. — L'examen plus détaillé des différentes parties du squelette présente un crâne également augmenté de volume, lisse. Les os de la face sont respectés. Le rachis est comme soudé et montre au niveau de sa partie dorsale une courbure à concavité antérieure, très rarement accompagnée de scoliose latérale.

L'aspect général du thorax est celui d'un carré ; à la partie supérieure de ce carré, on trouve des clavicules aux faces élargies, aux courbures exagérées et dont les extrémités sont augmentées de volume. Le sternum peut être atteint : il bombe alors en avant et réalise la « poitrine en carène ».

Les côtes sont très fréquemment touchées ; leurs lésions consistent dans un aplatissement et un élargissement dont l'effet est de réduire la surface des espaces intercostaux. Leur mobilité est gênée et l'on observe ordinairement que le jeu respiratoire se traduit à la vue par le seul mouvement diaphragmatique.

La réduction de la hauteur de l'abdomen, jointe à l'élargissement des côtes en haut et à l'augmentation de volume des crêtes iliaques en bas, font que, parfois, les crêtes ne sont séparées des dernières côtes que par un faible intervalle.

L'abdomen court et large — ventre de batracien — pointe

en avant, séparé en deux par un sillon transversal au fond duquel on découvre le nombril.

On constate encore de l'épaississement des crêtes iliaques et la pelvimétrie externe montre une augmentation des différents diamètres du bassin. Le diamètre bi-trochantérien est plus sensiblement exagéré, par suite de l'hypertrophie des trochanters.

Le corps du fémur également développé présente une courbure à convexité externe et se termine par des condyles ordinairement indemnes ou peu touchés. On note une augmentation de volume, en largeur des rotules.

Les lésions les plus habituelles et les plus frappantes sont celles qui siègent sur le tibia. Nous empruntons ici le texte même de M. Thibierge : « Légèrement augmenté de volume à son extrémité supérieure, le tibia est surtout modifié au niveau de sa diaphyse ; la face interne est élargie, arrondie, régulièrement tuméfiée, plane ou, plus rarement, légèrement mamelonnée ; la crête est transformée en une sorte de large arête mousse ; la forme générale de l'os est modifiée, et, au lieu de la légère courbure en S, de son bord antérieur, il présente une courbe à convexité externe et antérieure ; l'extrémité inférieure de l'os est ordinairement peu modifiée. »

L'exploration du péroné offre souvent certaines difficultés, mais ses modifications paraissent dans leur ensemble rappeler celles du tibia. Les courbures des fémurs et des os des jambes, présentant la même convexité externe et l'augmentation de largeur du bassin aidant, les membres inférieurs décrivent une ellipse dont le développement se mesure par la distance qui sépare les deux condyles internes quand les talons sont joints.

Aux membres supérieurs, l'omoplate ou ses différentes parties (acromion et épine) peuvent subir des modifications dans leur épaisseur et leur surface. L'humérus, parfois atteint, présente alors le plus souvent une convexité postérieure. Sur les os de l'avant-bras, on a noté un peu de tuméfaction et des courbures à convexité postéro-externe.

Les os du crâne, le rachis et les tibias sont donc les plus souvent frappés. Les os des mains et des pieds ne sont pas toujours respectés comme les premières observations avaient permis de le croire, et la malade de M. Klippel notamment, prouve que le processus peut frapper la diaphyse et les épiphyses des os des doigts

Nous avons pris comme type de ce rapide examen, un malade réunissant la plupart des lésions osseuses qui constituent la symptomatologie objective de la maladie de Paget. Mais ce type est presque un type idéal, et l'on ne retrouve ordinairement sur les sujets observés ou dans les relations consultées, que quelques-unes des déformations indiquées.

Symptômes subjectifs. — Les phénomènes subjectifs, surtout importants au début de l'affection, varient, et l'on a pu distinguer des formes douloureuses et d'autres indolores. La maladie peut en effet s'annoncer par des sensations de pesanteur du membre atteint, des fourmillements, des picotements, des douleurs fulgurantes ou plus sourdes, s'accusant aussi bien le jour que la nuit et disparaissant ordinairement quand les déformations ont atteint un certain degré.

Dans les cas assez nombreux où les douleurs font défaut, l'attention du malade est attirée par l'augmentation

de volume de la tête que signale la difficulté de coiffer les chapeaux habituels devenus trop étroits.

D'autres fois, l'entourage remarque que la taille de l'individu baisse, ou le médecin appelé pour une affection respiratoire ou cardiaque qui coïncident souvent avec la maladie de Paget, constate un début de déformation rachidienne.

Un autre symptôme nouvellement consigné, que M. Klippel fait ressortir et que les constatations de M. Jacquet d'abord, puis de MM. Chartier et Descomps avaient déjà mis en lumière, est l'hyperthermie locale très marquée au niveau du membre atteint. M. Klippel pense que ce phénomène « est la traduction du processus pagétique lui-même ».

Si nous ajoutons que la marche de la maladie est progressivement envahissante, que cette propagation se fait ordinairement d'une façon continue, bien que parfois il y ait de très longues accalmies; si nous signalons que dans la grosse majorité des cas, l'envahissement est symétrique sans être pourtant contemporain pour les os similaires des membres opposés, ce qui explique entre des éléments symétriques des différences plus ou moins marquées et plus ou moins temporaires : si enfin, nous rappelons que la durée de la maladie est toujours longue, très longue même dans certains cas, nous aurons achevé de résumer dans ses grandes lignes la physionomie de cette affection.

Nous allons d'ailleurs retrouver les différents caractères de cette symptomatologie dans les observations qui suivent, et que nous devons, la première à la bienveillance de M. Thibierge et à l'amabilité de son interne, M. Gauduchaux; la seconde, à la gracieuseté de M. Darié.

Obs. I (MM. Thibierge et Gauducheaux)
[Mars 1910].

Emile A..., 49 ans, cocher de fiacre, entre le 25 novembre 1909, dans le service de M. le Dr Thibierge à l'hôpital Saint-Louis pour deux ulcérations des jambes. Il venait de l'hôpital Necker où il avait subi une série d'injections mercurielles sans aucune amélioration.

Son père est mort à 74 ans, s'étant toujours bien porté; sa mère est morte à 56 ans d'une maladie d'estomac. Son grand père maternel est mort à 87 ans. Son grand père paternel est mort à 80 ans. Il a deux frères et deux sœurs bien portants et ne présentant aucune anomalie physique.

Lui-même n'a pas subi de maladie infectieuse.

L'examen de son passé et la recherche des stigmates écartent l'idée de syphilis.

En 1874, à l'âge de 13 ans, étant jockey, il se fracture les deux jambes dans une chute de cheval. Soigné neuf mois à l'hôpital de Chantilly, il en sort assez bien guéri, n'ayant conservé qu'une légère courbure des deux jambes, qui ne le gêne nullement pour reprendre son métier.

Vers 1887, il remarque que la jambe droite se fatigue plus vite que l'autre. Bientôt, le même phénomène atteint la jambe gauche, mais à aucun moment il n'a ressenti de douleurs véritables.

Cependant les jambes s'infléchissent peu à peu, et augmentent de volume, et vers 1890, les déformations auraient présenté leur maximum : l'état serait stationnaire depuis lors.

Vers 1893 seraient apparues les deux ulcérations qui l'amènent actuellement dans le service. Elles semblent avoir été déterminées par le frottement continuel de la selle sur des tissus déjà altérés : au début le malade s'est soigné lui-même, se protégeant les jambes par un pansement épais, pour continuer son métier de jockey. Après quelques alternatives d'amélioration et d'aggravation, les ulcérations augmentent : le malade se fait cocher de fiacre; ses plaies persistent; il finit par entrer à l'hôpital Necker, où il séjourne plusieurs mois. A son arrivée à Saint-Louis, il présentait sur chaque jambe,

à l'union du tiers inférieur et du tiers moyen et sur la face antéro-interne une ulcération de 6 centimètres de largeur sur 7 de hauteur.

Les bords sont taillés en talus, non décollés, un peu irréguliers.

Le fonds rouge, irrégulier, est recouvert par place d'un enduit jaunâtre et saigne facilement.

Les zones périphériques sont violacées et légèrement œdémateuses.

L'ulcération de la jambe gauche présente en son centre un îlot d'épidermisation.

Depuis que le malade est en traitement dans le service, ses plaies se sont réduites de plus de moitié.

L'examen général montre les particularités suivantes :

Son aspect est celui d'un petit vieux.

Il mesure $1^{m}58$. Debout, il a tendance à se courber en avant et ses bras semblent trop longs.

Le visage est vieillot, rappelle celui d'une vieille femme, la peau verte jaunâtre, les rides nombreuses. Jamais il n'eut apparence de barbe ou de moustache, pas plus que de poils au pubis ou aux aisselles. Les sourcils et les cils sont peu développés ; les cheveux assez clairsemés.

Le crâne paraît augmenté de volume : il semble seulement que son développement soit un peu exagéré par rapport au massif facial supérieur. Le maxillaire inférieur au contraire, paraît mieux proportionné au crâne ; il est du reste sensiblement épaissi.

Le malade, en fait, n'a jamais constaté d'augmentation de volume du crâne ; il n'a jamais dû changer la pointure de ses chapeaux.

Son crâne paraît surtout asymétrique, à convexité postéro-latérale gauche. Nous donnons à la fin de l'observation les mesures de ses différents diamètres.

On ne trouve nulle part à sa surface d'exostoses. Les rares dents qui persistent encore sont normales.

Au niveau du rachis, on trouve une cyphose appréciable.

L'embonpoint du malade ne permet pas de se rendre un compte exact de la largeur des côtes.

Au niveau de la ceinture scapulaire :

Les clavicules sont épaissies, surtout la droite, et à leur extrémité externe plus particulièrement.

Les omoplates le paraissent également.

Les humérus sont peu épaissis : ils sont surtout incurvés ; la convexité étant externe.

Les os des avant-bras présentent une incurvation à concavité antérieure, les mains étant en supination. Ces dernières n'offrent aucune déformation, tant du côté des os que des ongles.

Au niveau du bassin, les crêtes iliaques sont élargies et épaissies.

Les membres inférieurs sont les plus atteints.

Les trochanters semblent peu touchés. Les diaphyses fémorales sont épaissies, mais surtout coudées en arcs à concavité interne. Les condyles semblent normaux.

Les tibias sont très épaissis au niveau de leur diaphyse. L'arête antérieure a complètement disparu ; à son niveau, l'os est largement arrondi, avec seulement, par places, quelques inégalités. Il existe une véritable face antérieure. A l'union du tiers moyen et du tiers inférieur, les tibias qui sont fortement coudés présentent un angle aigu en avant. Il y a une double incurvation à convexité antérieure et externe ; si bien que quand le malade se tient debout, les talons joints, les genoux restent séparés l'un de l'autre par un espace de 8 centimètres.

La peau des jambes est très altérée ; elle reste adhérente au tibia, atrophiée, lisse, brillante et un peu violacée.

L'état des tissus ne permet pas de se rendre un compte exact de l'épaississement du péroné.

Les épiphyses supérieures du tibia, pas plus que les épiphyses inférieures ne semblent augmentées de volume.

Aux pieds comme aux mains, on ne trouve aucune déformation.

Du côté des divers organes, on constate que le malade est un infantile par agénésie testiculaire ; on trouve dans les bourses de très petites dimensions, des testicules de la grosseur d'une noisette.

Poumons : Rien.

Cœur : Un peu d'exagération du deuxième bruit aortique.

Le foie un peu augmenté de volume, déborde légèrement les fausses côtes.

La rate est normale.

Le corps thyroïde est normal.

Les urines ne présentent ni sucre, ni albumine.

Pas de ganglions.

L'examen du fond de l'œil, pratiqué par M. Chailloux, ne montre rien d'anormal.

La réaction de Wassermann opérée à l'Institut Pasteur, a donné un résultat négatif.

Mensurations squelettiques du malade :

Crâne :

Circonférence : 580 mm.

Distance de la glabelle à la protubérance occipitale externe	194 m/m
Diamètre bi-temporal	164 m/m
Diamètre bi-pariétal	150 m/m
Diamètre bi-mastoïdien	122 m/m
Diamètre bi-malaire	102 m/m
Diamètre bi-zygomatique	128 m/m

		Côté droit	Côté gauche
Clavicules.	Largeur maxima	36 m/m	30 m/m
Tibias.	Epaisseur maxima	60 m/m	70 m/m
	— au-dessous du condyle	58 m/m	58 m/m
Diamètre bi-malléolaire		72 m/m	84 m/m

Obs. II.

(Mars 1910).

Le malade dont M. Darié a bien voulu nous communiquer l'histoire est un malade de la ville qui présente des symptômes peu nombreux. Son examen révèle actuellement des lésions localisées sur

les membres inférieurs et inégalement développées sur ces deux membres.

Le membre gauche apparaît comme le plus atteint avec un tibia déformé, à convexité antéro-externe et considérablement épaissi. La déformation ne réalise pas du tout le fourreau de sabre. On ne note pas d'altération de la peau restée très saine. Le fémur du même côté offre une courbure légère dans le même sens que celle du tibia et le genou est porté en dehors.

On découvre sur le membre droit des lésions identiques, mais un peu moins développées. Les membres inférieurs décrivent ainsi des arcs de cercle qui rappellent les courbures des cavaliers.

L'examen des membres supérieurs ne révèle rien d'anormal non plus que celui des clavicules et des os du crâne.

Les sensations subjectives rapportées par le malade se traduisent par une faiblesse douloureuse des membres atteints, et par une diminution de la résistance à la fatigue, ce qui n'empêche toutefois pas le malade de supporter de dures journées de chasse.

Les analyses d'urine répétées plusieurs fois, accusent une déminéralisation marquée. Des cures sérieuses, faites pendant trois années successives à Rheinfelden, et la suralimentation semblent avoir arrêté la maladie qui n'a pas progressé depuis. Le malade a engraissé de cinq kilogrammes en deux ans. Il fût, il y a dix-huit mois, présenté au Pr Pierre Marie qui n'a pas mis en doute le diagnostic de maladie osseuse de Paget.

Et cette observation dont la symptomatologie est très réduite, prend son intérêt de ce que le malade appartient à une famille dont M. Darié a toujours eu à s'occuper et sur laquelle il peut fournir les renseignements de la plus parfaite certitude en ce qui concerne les antécédents héréditaires et personnels si importants pour la discussion de l'étiologie.

Antécédents héréditaires. — Côté paternel : Père, artério-scléreux, mort à 83 ans d'une pneumonie ; il présentait, en outre, du rhumatisme chronique déformant des petites jointures. Pendant vingt années, il fût suivi de très près pour des malaises divers et jamais on n'observa de phénomène qui pût faire suspecter la syphilis. Le

père du malade de M. Darié avait une sœur, morte de cancer du pylore à 90 ans; un frère mort à 93 ans d'une hémorragie cérébrale; deux autres frères et sœurs, plus jeunes, sur lesquels on a des renseignements moins précis, mais qui, pas plus que leurs aînés ne présentaient des stigmates de syphilis.

Côté maternel : Mère morte à 58 ans d'un mal de Bright qui dura trois années et finit par une hémorrhagie cérébrale.

Un frère tuberculeux a vécu jusqu'à 45 ans. Un autre mourut subitement à 62 ans, en pleine santé. De ce côté maternel, aucun enfant n'avait de stigmates de syphilis, ni héréditaire, ni acquise.

Le malade a eu deux frères et une sœur moins âgés que lui : l'un est mort en bas âge, l'autre est très bien portante malgré quelques rhumatismes. La sœur souffre de ptose intestinale, entérite, colique hépatique. Aucune déformation osseuse du type des déformations notées chez notre malade ne se présente chez eux.

Antécédents personnels. — Le malade est un homme de 61 ans. L'affection apparaît vers 50 ans, il y a onze ans. A ce moment, il s'aperçoit que ses jambes s'incurvent, surtout la gauche; il n'en éprouve aucune gêne et ne se plaint que d'un peu moins d'habileté dans la marche. Il n'en fait d'ailleurs pas confidence à ses médecins, car il pense à du rhumatisme.

En 1905, il en parle à M. Darié. A cette époque, c'est un individu de grande taille, très vigoureux, n'ayant, dans son passé, que des tics nerveux au cours de l'enfance, des migraines terribles depuis l'âge de vingt-et-un ans; vers trente-et-un ans, névralgies de type rhumatismal, crises de lumbago disparaissant par la médication salicylique et s'accompagnant de quelques raideurs articulaires sans gonflement ni fièvre.

Le malade, qui fut suivi depuis sa jeunesse par M. Darié, n'a certainement jamais eu la syphilis. Marié, père de quatre enfants, qui jouissent d'une santé en tous points parfaite, il n'a jamais présenté d'accidents ayant pu faire naître le soupçon d'une spécificité héréditaire ou acquise.

Son hygiène était, par contre, absolument déplorable; son métier d'avocat l'obligeait à un surmenage intellectuel intense. Ses affaires

e forçaient à une grande irrégularité de vie et la crainte de ses pénibles migraines, qu'il attribuait à des troubles digestifs, l'empêchait de s'alimenter. Il lui arrivait de ne consommer, au cours d'une journée, que quelques biscuits arrosés de thé. Il en résulta un amaigrissement notable.

Quand M. Marie le vit, il y a dix-huit mois, il se trouva en présence d'un malade que ses cures de minéralisation et son régime de suralimentation avaient sensiblement amélioré. L'évolution de la maladie paraissait arrêtée ; il ordonna l'aspirine comme médicament systématique, à prendre quinze jours chaque mois, à raison de un à deux grammes quotidiennement. Depuis cette époque, il continue à se bien porter.

ETUDE DE L'ÉTIOLOGIE

Examen des différentes causes proposées de la maladie osseuse de Sir James Paget.

Le problème de l'étiologie n'est pas aujourd'hui plus résolu qu'il y a quelques années quand le Prof. Dieulafoy avouait : « La cause première de la maladie osseuse de Paget nous échappe. » Et pourtant, les bonnes volontés ne manquent pas, qui échafaudent les plus vraisemblables et les plus séduisantes hypothèses, qu'appuient même parfois de solides statistiques.

Le système qui semble avoir, ces dernières années, rallié le plus de partisans, impressionnés par son ingéniosité élégante et simple aussi bien que par la grande autorité de ses promoteurs, est celui qui voit, dans l'ostéite de Sir James, une manifestation de l'hérédo-syphilis. M. le Prof. Lannelongue, en février 1903, et M. le Prof. Fournier, quelques mois après, ont marqué dans les fluctuations des opinions sur ce sujet, des dates importantes Leur conception ne satisfait cependant pas ceux qui en voudraient la confirmation dans des faits que personne n'a encore pu signaler, et la soif d'explications qui est une des caractéristiques de l'esprit scientifique, a suggéré les nombreuses propositions qui ont été établies et que nous allons rappeler avant d'aborder le redoutable problème de l'origine syphilitique.

« L'ostéite déformante est-elle un état pathologique spécial, autonome, une maladie véritable, ou bien n'est-elle qu'une forme, qu'un degré, qu'une simple modification d'une autre maladie déjà reconnue et classée » ?

Personne, comme nous le soulignerons pour chaque système particulier, n'a encore su répondre de façon définitive, à cette question si nette de M. Thibierge.

Hypothèses proposées en dehors de la syphilis. — Sir James Paget, Luun et la plupart des auteurs anglais contemporains furent frappés de la coïncidence assez régulièrement relatée dans leurs observations entre la maladie de Paget et la goutte.

Le rhumatisme chronique, très fréquemment relevé, dans l'histoire des malades, inspira à MM. Huchard, Lancereaux et Richard, l'hypothèse d'une ostéite rhumatismale chronique, hypothèse dont le mémoire de M. Thibierge fit justice en montrant que les articulations prises sont celles qui sont en rapport direct avec les os altérés et en faisant remarquer qu'il n'est pas suffisant qu'une maladie évolue sur un terrain arthritique pour déclarer qu'elle est une manifestation arthritique. Il est permis de penser que ces phénomènes d'arthritisme constituent des causes favorables à l'éclosion de la maladie, comme aussi l'artériosclérose réclamée par M. Béclère à qui on objecta justement l'énorme disproportion qui existe entre la très grande quantité d'artério-scléreux et le petit nombre des malades de Paget.

Cause adjuvante très vraisemblablement aussi que celle du traumatisme dont, sur une statistique d'une cinquantaine de malades, nous n'avons relevé que douze cas. Quelques exemples comme celui apporté par MM. Méné-

trier et Duval sont cependant curieux et la cause provocatrice apparaît à un premier examen difficilement niable quand, à 58 ans se produit la première manifestation de l'ostéite de Paget sur un os fracturé à l'âge de 7 ans. On a fait aussi justement valoir que les os les plus souvent atteints sont ceux qui sont le plus aisément traumatisés ; il est vrai que les lésions ne se développent pas toujours sur les os contusionnés ou fracturés, ce qui rend l'interprétation plus difficile. On peut considérer que le traumatisme réussit à localiser le mal comme il arrive pour la bacillose.

L'hypothèse d'une altération originelle du tissu osseux s'accorde mal avec l'âge habituel où apparaissent les premières manifestations de la maladie et l'on s'explique peu la longue période torpide qui précéderait l'éclosion de la maladie.

Les autopsies où l'on s'est préoccupé de l'état des capsules surrénales, du corps thyroïde, du corps pituitaire, ont établi l'intégrité de ces organes, dont on ne saurait ainsi évoquer les lésions pour fixer la cause de la maladie, comme le proposait M. Labadie-Lagrave.

La théorie tropho-névrotique inspira des recherches minutieuses à Gilles de la Tourette et Marinesco, qui après autopsie, déclarent que leur examen « n'infirme ni ne corrobore l'hypothèse que les altérations osseuses seraient des troubles trophiques dépendant des lésions médullaires ». Lévi en 1897, Hudelo et Heitz, en 1901, ne pensent pas qu'il y ait lieu d'établir de relations entre les lésions de la moelle épinière et l'ostéite déformante de Paget. « Il y aurait coïncidence ».

Cette opinion est encore admise aujourd'hui, où M. Klippel écrit « qu'il n'est pas permis de considérer les altérations médullaires comme la cause de la maladie osseuse ».

Ce qui caractérise, en effet, les lésions médullaires constatées, c'est qu'elles sont indéterminées, vagues, sans systématisation. Elles sont d'ailleurs souvent peu marquées et résulteraient peut être plutôt d'un trouble circulatoire des vaisseaux médullaires.

La pathogénie « artérielle » a l'avantage d'expliquer la localisation à certains os et la répartition des lésions à différentes pièces osseuses sans systématisation ; dans des cas différents, MM. Lancereaux, Thibierge, Béclère, ont montré avec aisance ce qu'avait de séduisant cette étiologie. Elle fut aussi indiquée par MM. Œttinger et Agasse-Lafont pour expliquer l'intoxication par les acides minéraux dont ils relevèrent seize cas sur trente-et-un malades dont ils purent retrouver la profession.

M. Klippel se demande enfin « si ce ne serait pas par l'artério-sclérose qu'agirait la syphilis héréditaire ou acquise ».

Cette conception « artérielle », soutenue par des arguments dont la valeur est réelle, permet d'édifier une « théorie athéromateuse » de l'ostéite déformante. Et pourtant, comme l'indique M. Klippel, « elle n'explique pas le cas où la maladie débute précocement ». Enfin, s'il existe parmi les pagétiques une forte proportion d'artério-scléreux, tous ne le sont pas.

Si on l'admettait, avons-nous dit, on pourrait sans doute la considérer comme une auxiliaire de l'hypothèse de l'origine de la maladie de Sir James dans la syphilis, hypo-

thèse qu'il nous faut maintenant exposer et essayer d'argumenter en la détaillant.

Hypothèse de l'hérédo-syphilis. — Le 3 mars 1903, au cours de la séance de l'Académie de Médecine, M. le professeur Lannelongue prononce : « chez l'adulte et le vieillard, la syphilis héréditaire fort incomplètement connue et mal suivie, semble aboutir, par un certain côté, à une forme d'ostéite désignée sous le nom de maladie de Paget ».

M. Lannelongue établit alors les trois modalités typiques, représentées : 1° par les accidents osseux de la syphilis héréditaire chez le nouveau-né ; 2° par les troubles pathologiques atteignant et déformant les os des enfants et des adolescents ; et enfin 3° « par le tableau clinique offert par l'adulte et le vieillard dont la maladie dite de Paget est le type le plus complet ».

La chaîne qui relie ces trois formes était rompue ; M. Lannelongue soude des anneaux désunis et « l'ostéite déformante n'est plus autre chose qu'un accident lointain de la syphilis ».

Prouver, par l'histoire des malades, cette dernière proposition est, M. Lannelongue le regrette, d'une fréquente difficulté, car il est malaisé d'obtenir les renseignements et les aveux qui confirment. M. Fournier a, en outre, formulé « qu'on peut être hérédo-syphilitique et rester exposé à toutes les éventualités de cette tare dangereuse alors même qu'on n'en porte aucune empreinte dystrophique, aucun signe natif ». Enfin, chez des sujets âgés dont les lésions sont très développées, les stigmates peuvent avoir été dénaturés et rendus méconnaissables.

M. Lannelongue proclame ensuite que sur six malades traités par l'iodure de potassium, quatre ont été améliorés.

A la suite de cette sensationnelle déclaration, M. Lancereaux ne rejette pas la possibilité de l'influence de la syphilis dans certains cas, mais n'admet pas qu'on généralise autant cette influence. M. Robin intervient enfin, pour déclarer que le traitement mercuriel n'a aucun effet dans la maladie de Paget, et que d'autre part la composition chimique des os de l'ostéite déformante de Paget est très différente de celle des os dans la syphilis.

A la séance du 31 mars 1903, M. le Professeur Fournier sollicité de donner son avis, établit dans un tableau, qu'il est important de rappeler, les caractères comparés des ostéopathies de l'hérédo-syphilis et de la maladie de Paget.

Hérédo-syphilis : prédilection particulière pour certains os, notamment le tibia; ostéopathies multiples, ayant pour prélude habituel un stade de douleurs plus ou moins vives; ostéopathies remarquables par leur ampleur de développement, leur caractère massif; ce sont enfin les ostéopathies déformantes par excellence.

Qu'observons-nous, en regard de ces particularités très nettes dans la maladie de Paget : prédilection pour le tibia; multiplicité habituelle; stade douloureux préliminaire; caractère massif; même intensité de déformation.

M. Fournier assure qu'on ne peut pas ne pas être profondément impressionné par cette similitude, et en appelle au bon sens pour réclamer qu'on reconnaisse dans ces deux tableaux la preuve que ces deux affections peuvent se confondre dans leur origine.

Et M. Fournier attache d'autant plus d'importance à ces caractères objectifs que, pour lui, la recherche des antécédents, si pénible déjà, quand il s'agit d'établir une syphilis acquise, est impossible le plus ordinairement, quand on veut déceler la spécificité des ascendants.

Les malades que M. Fournier présente ensuite ne le satisfont d'ailleurs pas ; il n'en tire pas argument pour sa thèse et avoue sincèrement qu'ils n'apportent pas « le certificat de la syphilis chez leurs ascendants ».

Depuis les communications de MM. Lannelongue et Fournier, l'hypothèse de l'origine spécifique de la maladie osseuse de Paget a rencontré beaucoup de suffrages, et des faits nouveaux ont paru lui être favorables. Nous discuterons les conclusions que l'on a cru pouvoir déduire de ces faits, mais auparavant, nous voulons signaler que dans nos recherches bibliographiques, nous avons dépouillé soixante-et-une observations. Certaines de ces observations ont été publiées avant l'intervention de M. Lannelongue ; nous avons examiné toutes celles qui ont paru depuis, et nous les avons rangées comme suit au point de vue des rapports possibles de la maladie avec la syphilis : sur ces soixante-et-une observations, nous en avons noté dix-huit dont les auteurs ne prononcent pas le mot de syphilis, et signalent simplement qu'ils n'ont pas relevé chez leurs malades d'antécédents héréditaires. Les auteurs des trente-sept relations qui suivent ont recherché des stigmates ou des antécédents de syphilis acquise ou héréditaire, mais déclarent n'avoir rien découvert de ce côté. Les six derniers cas établissent chez leurs sujets une syphilis acquise.

La syphilis héréditaire a donc échappé aux investigations de tous les observateurs, qui rapportent les faits ci-dessus, dont beaucoup ont cependant été présentés depuis que l'attention universelle a été attirée sur la conception de M. Lannelongue. On ne mentionne pas de cas, où l'hérédo-syphilis ait été reconstituée ; la syphilis des ascendants a quelquefois été suspectée, mais l'observation présentant nettement des ascendances spécifiques et qui serait le « certificat » réclamé par M. Fournier n'a pas encore paru.

Il faut donc nous contenter de discuter les cas, où, sur des individus atteints de maladie osseuse de Paget, on a pu retrouver une syphilis acquise.

Sir James Paget, le premier, avait noté des accidents spécifiques de syphilis acquise chez un individu atteint d'ostéite déformante.

Dans sa thèse, Fréchou qui défend ardemment l'idée de l'hérédo-syphilis signale le cas d'une malade de M. Labadie-Lagrave, améliorée sous l'influence des injections de cacodylate de mercure. L'amélioration aurait même été considérable, puisque l'on vit « sous les yeux » se résoudre des « exostoses parcellaires limitées, de la grosseur d'une cerise épaisse sur le frontal et de chaque côté de la racine du nez ». Et c'est bien cette « résolution » qui nous rend perplexes. Si l'on en juge par les détails de l'observation, il n'apparaît pas que le malade de M. Labadie-Lagrave ait été nécessairement un « paget ». On ne note pas de signe caractéristique, et quand on se rappelle que l'ostéite déformante constitue essentiellement une hypérostose diffuse, on s'étonne qu'on ait pu baser son diagnostic sur la présence de mamelons plus ou moins isolés, considérés ordi-

nairement comme des hypérostoses de la syphilis. Nous croyons donc pouvoir enregistrer avec beaucoup de réserves ce succès thérapeutique que Fréchou proclama brusquement comme une preuve du « Paget » syphilitique héréditaire.

En 1904, MM. Gaucher et Rostaine, apportent une observation fort intéressante à relire. Leur malade nettement atteint de l'ostéite de Paget n'a, dans les antécédents que l'observation établit, rien qui puisse faire songer à de l'hérédo-syphilis ; son examen clinique, la bonne santé de ses enfants bien portants et venus à terme ne peuvent faire penser à la spécificité acquise. Aucune lésion organique n'est relevée. Mais le traitement spécifique est institué, injections de benzoate de mercure et iodure de potassium. Après un mois de traitement, l'état est sensiblement amélioré. Les douleurs très atténuées permettent des mouvements impossibles auparavant. Un traitement intensif mais constant est suivi, et, si l'amélioration est devenue plus lente, elle est du moins appréciable.

M. Gaucher conclut : « Ce fait est intéressant puisqu'il permet de considérer plus sûrement la maladie de Paget, comme une manifestation de la syphilis héréditaire, malgré l'absence de tout antécédent syphilitique net. »

Ainsi, M. Gaucher le précise et nous le notons au passage : c'est sur le seul effet du traitement qu'il diagnostique l'hérédo-syphilis.

A la même séance de la Société de Dermatologie, MM. Du Castel et Semper présentent une malade chez laquelle on eût voulu pouvoir faire par le traitement un diagnostic spécifique que l'examen clinique ne permet-

tait pas. Mais trois injections d'huile grise sont restées sans effet et M. Fournier regrette qu'on n'ait, pour cette malade, examiné le fond de l'œil.

M. Menetrier et M. Gauckler avaient, en 1903, présenté deux ostéites de Paget avec antécédents personnels spécifiques; l'épreuve du traitement, employée chez l'un d'eux, n'avait rien donné. En 1905, MM. Menetrier et Rubens-Duval communiquent à la Société des Hôpitaux un nouveau cas: il s'agit d'un malade de 70 ans atteint de Paget; il contracta la syphilis à 32 ans; la complication la plus grave fut la perte de la vision d'un œil. Les premières manifestations de l'ostéite se montrent à 58 ans. Le traitement que M. Menetrier institue a pour effet de faire rapidement cesser les phénomènes douloureux, et, après une année d'observation, on constate que « l'affection osseuse qui d'ordinaire évolue d'une manière progressive, semble avoir complètement suspendu sa marche pendant une année ».

Nous ferons observer que ce caractère de progression invoqué ici n'a pas une valeur absolue dans l'évolution de la maladie de Paget, et les observations que nous présentons dans ce travail sont une preuve éclatante qu'il peut y avoir un arrêt complet et très prolongé dans l'évolution des lésions. Et ces deux faits viennent corroborer la déclaration qu'en 1898, à la suite d'une communication de M. Francon, M. Thibierge fit à la Société de Dermatologie contre M. Fournier qui était, au contraire, partisan d'une généralisation plus hâtive.

En 1904, M. Etienne, de Nancy, apporte dans les *Annales de Dermatologie* une observation personnelle, et rap-

pelle un certain nombre de faits dont « l'ensemble, dit-il, paraît combler en partie les desiderata énoncés par M. Fournier ». M. Etienne présente alors un enfant âgé de 6 ans, ayant eu une kératite à l'âge de 3 ans, qui offre comme principales particularités des lésions que M. Etienne avait heureusement précisées dans son premier diagnostic, en parlant d'une « hyperostose massive totale des deux tibias, nécrosante, d'origine hérédo-syphilitique ».

M. Etienne mentionne ensuite plusieurs observations recueillies sur des sujets jeunes hérédo-spécifiques et présentant toutes comme manifestation commune, un allongement excessif des tibias et parfois des radius.

Outre que M. Etienne ne donne pas sur les déformations osseuses de sa petite malade toutes les précisions souhaitables, nous croyons que cette ostéopathie dont la caractéristique est l'allongement de l'os et qu'il serait intéressant d'étudier comme une variété d'ostéopathie hérédo-syphilitique, ne peut rentrer dans le cadre de la maladie de Paget : le jeune âge du sujet écarte ce diagnostic.

Le 7 juillet 1905, M. Jacquet annonce un nouveau cas de maladie de Paget guéri par le traitement antisyphilitique. M. Jacquet et M. Menetrier s'accordent pour déclarer que leurs deux malades offrent des analogies, puisque, les deux fois, un traumatisme a été relevé dont les suites peuvent être interprétées d'une manière favorable à l'hypothèse de l'action des traumatismes sur le développement de l'affection. L'os traumatisé fut dans les deux cas l'os atteint plus tard. Enfin, comme pour le malade de M. Menetrier, le traitement spécifique vient à bout des douleurs.

Or, on est en droit de se demander si, dans le cas de M. Jacquet, on se trouve véritablement en présence d'une maladie de Paget.

M. Jacquet, comme M. Menetrier, ne s'attarde pas à l'unité de localisation dont on admet cependant l'importance pour le diagnostic différentiel. Mais de plus, dans la description des signes objectifs de son malade, il note que le tibia décrit une « légère courbure latérale à convexité interne ». Or, les auteurs s'accordent sur l'importance de cette déformation et M. Thibierge est formel quand il déclare que « la convexité antéro-externe caractérise la maladie de Paget ».

Ceci dit, nous conservons pour ce dernier cas, le diagnostic donné, mais nous faisons remarquer que le seul élément favorable à la thèse de l'hérédo-syphilis est le traitement dit « pierre de touche ».

La nouvelle Iconographie de la Salpêtrière de janvier-février 1907 contient enfin l'observation de MM. Chartier et Descomps qui nous présentent un tabétique chez lequel on trouve « un processus ostéo-articulaire syphilitique, se rattachant par son aspect clinique au syndrome déformant que l'on désigne sous le nom de maladie de Paget». Le traitement mixte, mercuriel et ioduré, a déterminé une disparition rapide et manifeste des douleurs spontanées. « Nous ne pouvons encore affirmer, ajoutent les auteurs, que les malformations osseuses soient arrêtées dans leur évolution ».

Dans ce dernier cas qui serait favorable à l'hypothèse étiologique de MM. Fournier et Lannelongue, nous avons seulement le droit de noter la coïncidence du tabes et de

la maladie de Paget et d'enregistrer que, comme il arrive le plus souvent (six cas sans résultat contre huit avec amélioration et nous admettons pour ce dernier chiffre des diagnostics qui nous paraissent contestables), les phénomènes douloureux ont disparu.

Tel est actuellement le bilan que nous offrent les partisans de la syphilis comme cause de la maladie osseuse.

Les faits que nous y relevons sont, comme nous l'avons indiqué parfois, d'une interprétation contestable, ce qui apparaîtra peut-être encore mieux au cours d'une critique générale de la question.

Il n'y a au total rien qui puisse laisser espérer une certitude étiologique : dans chacun des cas qui nous sont proposés, nous nous trouvons en présence de causes très discutables. La théorie de l'origne syphilitique ne semble donc reposer que sur un système, harmonieux sans doute et très séduisant, mais que n'étaye aucun fait solide.

Et il convient maintenant de chercher les arguments que l'on peut opposer à une telle conception.

Examinons en premier lieu la question des antécédents, particulièrement délicate pour ce qui touche à la syphilis héréditaire. « S'il est déjà difficile, dit M. Fournier, de reconstituer un passé ne datant, par exemple, que d'une dizaine d'années, et même si l'on échoue souvent, combien ne doit-il pas être plus ardu de remontrer un passé de plusieurs dizaines d'années ? A ces distances lointaines, on marche dans les ténèbres ». La grande expérience de M. Fournier lui permet justement de se montrer sceptique sur la réalité de ces sortes de généalogies.

Et pourtant, en laissant de côté tous les exemples où

l'on crut pouvoir affirmer l'exactitude d'une documentation sérieuse sur les antécédents héréditaires, nous soumettons à M. le Pr Fournier un cas qui ne peut laisser de doute. Le malade que M. le Dr Darié a bien voulu nous signaler est typique. M. Darié dispose de tous les éléments lui permettant d'être affirmatif sans restrictions et il assure que les parents de son malade ne présentaient rien qui pût être suspecté, que lui-même n'a ni syphilis héréditaire, ni syphilis acquise, et qu'enfin ses enfants sont très vigoureux et parfaitement indemnes de tout stigmate.

Nous sommes donc renseignés sur trois générations ; et ainsi nous pouvons offrir à M. Fournier la « trouvaille de clinique » qu'il souhaitait.

D'autre part, M. Lannelongue déclare qu'on éloigne la syphilis avec trop de facilité ; on oublie, se plaint-il, que l'absence d'antécédents syphilitiques doit venir de ce qu'un sujet « en puissance de syphilis héréditaire, ne saurait contracter à nouveau la syphilis : il est vacciné ».

Or, dans une de ses leçons à l'Institut Pasteur, 1907-1908, M. Metschnikoff déclare qu'il semble démontré « grâce aux recherches permises par la syphiligraphie expérimentale », que le principe indiqué ci-dessus par M. Lannelongue n'est pas aussi puissamment établi qu'on avait pu le croire.

Enfin, le fait seul de trouver des antécédents chez un petit nombre, ne saurait à tout prendre être un argument d'un gros poids en faveur de l'origine spécifique. Notre statistique portant sur soixante-et-un cas, donnait six syphilitiques, ce qui fait une proportion de 1 pour 10,

proportion faible et qui ne saurait comme on le voudrait par analogie avec le tabes, asseoir une doctrine étiologique. Si on ne rencontrait que 20 syphilitiques sur 100 tabétiques, on ne se croirait pas autorisé à proclamer que tabes égale syphilis.

Mais si, dans la plupart des cas, on ne peut tabler sur les antécédents pour écarter la syphilis passée, il semble qu'on devrait, plus souvent qu'on ne l'a observé, rencontrer des stigmates de cette syphilis non avouée et qui se traduirait aussi par des accidents obstétricaux qu'on relève très rarement dans les observations présentées. Or voici, pris au hasard, quelques exemples du contraire : dans un cas (Walter, The Lance, janvier 1904), on note la naissance de cinq enfants en bon état et une fausse couche; dans le cas de Vincent, une grossesse normale et pas de fausse couche; dans le cas de M. Klippel, huit enfants à terme et une fausse couche entre le quatrième et le cinquième; dans le cas de M. Darié, quatre enfants bien portants et pas de fausse couche; dans le cas de MM. Gaucher et Rostaine, pas de fausse couche, mais quatre enfants vivants et en bon état; la malade de MM. Castel et Semper qui eût cinq fausses couches ne peut nous être opposée, puisqu'on explique ces accidents par une infection puerpérale datant de la première grossesse.

L'argument tiré du résultat du traitement mercuriel ou mixte, a paru décider certains auteurs à accepter l'étiologie spécifique; mais, outre que dans certains cas, le résultat a été négatif, même défavorable comme l'indique Vincent, il n'a paru avoir chez la plupart des autres malades qu'une action sur les phénomènes douloureux, avec atténuation

des symptômes, mais jamais guérison. Une observation est même fort instructive à rapporter, et c'est ici le lieu : M. Thibierge nous rappeler un traitement mercuriel qu'il avait institué au début d'une maladie de Paget, et qui, comme tel, aurait dû avoir la plus heureuse influence. La partie interne du tibia présentait une tuméfaction qui avait pu faire penser à la syphilis; on injecta d'abord du calomel, puis de l'huile grise pendant plusieurs mois consécutifs; le résultat fut absolument nul puisqu'au cours même du traitement, on vit évoluer l'affection sans interruption et sans modification sensible.

Enfin, nous savons aujourd'hui, et M. Klippel le rappelle fort à propos, « qu'une certaine amélioration, causée par l'introduction dans l'organisme d'un certain médicament, ne veut pas dire que ce médicament agit sur la cause même de la maladie, qu'il est spécifique ». Ainsi, des injections de sérum antitétanique ont pu en donnant « à la nutrition une orientation nouvelle, » améliorer des phénomènes arthritiques durant depuis fort longtemps. Le sérum antidiphtérique arrête journellement des hémorragies rebelles. L'iodure de potassium si souvent invoqué et dont on peut dire qu'il est le moins spécifique des médicaments, n'a-t-il pas amélioré des arthrites rhumatismales, ne guérit-il pas nombre de mycoses. Le mercure lui-même agit sur le psoriasis et le lupus, affections non syphilitiques.

Il existe encore des caractères différentiels objectifs parfaitement nets, et nous rappellerons que les signes donnés à ce sujet, en 1890, par M. Thibierge, n'ont pas été controuvés depuis : « Le tibia hypérostosé, présentant une convexité antérieure, mais jamais externe, offrant une sur-

face ordinairement irrégulière et dont l'hyperostose est moins étendue, ne peut être pris pour un tibia de Paget. »

La différence des caractères entre l'os de Paget et l'os syphilitique se précise d'un autre côté si, comme l'a fait M. Robin, on opère l'analyse chimique des deux variétés d'os. Ils sont tous deux déminéralisés ; mais leur teneur en eau et en graisses les distingue nettement et tandis que l'os de Paget est pauvre en eau et riche en graisse, l'os syphilitique présente exactement la formule inverse.

Enfin, les examens radiographiques de MM. Legros et Lévi établissent que le tissu osseux dans la syphilis tertiaire subit une ostéite condensante alors que les os de Paget présentent « une ostéite raréfiante et condensante, mais avec prédominance des phénomènes raréfiants ». Et les auteurs concluent que ces examens « sont assurément un argument insuffisant contre la théorie de l'identification de la maladie de Paget et de l'hérédo-syphilis ultra-tardive. Nous pouvons dire seulement, ajoutent-ils, qu'ils ne lui sont pas favorables ».

Le caractère exclusivement nocturne des douleurs syphilitiques les distingue des douleurs de la maladie de Paget, aussi bien diurnes que nocturnes.

L'examen du fond de l'œil, justement réclamé par M. Fournier, a été plusieurs fois pratiqué : négatif chez le malade de Vincent, il l'est encore pour le malade de MM. Morax et Vergne, M. Chevallereau ayant déclaré que la chorio-rétinite observée n'était pas spécifique ; M. Chailloux a bien voulu faire l'examen du malade de notre observation n° 1 et il n'a rien trouvé d'anormal.

Chez ce même malade, et pour chercher la confirma-

tion dernière venue et la mieux en cour, nous avons obtenu que la réaction de Wassermann fut faite à l'Institut Pasteur : elle fut négative.

Nous croyons donc, après d'autres beaucoup plus autorisés, avoir réussi à signaler des différences profondes et nombreuses entre l'ostéite de Paget et la syphilis osseuse. Ces différences qui s'imposent à tout examen de la question, expliquent que nous ne nous rangions pas parmi ceux qui réunissent les deux maladies dans une seule étiologie.

Nous pensons que la vérité est ailleurs, mais nous ne saurions, pour notre part, la découvrir, ni même indiquer dans quelle voie elle doit être recherchée.

Et ainsi, nous aurons été de ceux qui aident, — quelque soit la modestie de leur contribution — à démolir ce qui est édifié ou sur le point de l'être, sans, en revanche être capables d'apporter quelques matériaux utiles à une nouvelle construction.

Et pourtant, il est parfois indiqué de démolir dans le simple but de démolir. Nous nous souvenons en ce moment, de la réponse généreuse que fit en 1903, M. le Professeur Fournier à M. Lannelongue. M. Lannelongue se demandait si la Société ne devait pas tirer un grand bénéfice de ce fait nouveau dans l'étiologie de la maladie : la syphilis, et s'il ne convenait pas de propager la nouvelle vérité, de juguler le mal dès le début par un traitement rationel. M. Fournier était de cet avis et le déclarait en termes émus.

Ainsi, dans cet immense groupement familial de la syphilis, on faisait rentrer de nouveaux membres, sortes de parents ignorés, perdus et qu'on retrouvait. Il semble

que les généalogistes de ces nouveaux venus ont exposé des conclusions un peu hâtives et il apparaît qu'on doit rompre les liens qu'on leur avait imposés.

La thérapeutique antisyphilitique a obtenu, grâce surtout à l'école française, illustrée par des noms qui sont sur toutes les lèvres, des résultats étonnants et réalisé des progrès considérables. Mais, outre qu'il importe de veiller à ce qu'il ne se produise pas, comme dans le cas de Vincent, « de violentes harpades entre la drogue et le mal », il est peut être dangereux, à un point de vue plus général, d'exposer des individus aux tristes conséquences morales et parfois médico-légales qui peuvent résulter du diagnostic de la syphilis.

Avant de déposer nos conclusions, nous voulons rappeler que Sir James Paget, dont le nom domine toute cette étude, fut mêlé à un évènement qui touche à notre Histoire nationale. Le 24 décembre 1872, quinze jours avant sa mort, Napoléon III fut l'objet d'une consultation entre ses médecins ordinaires et trois docteurs anglais; ces docteurs étaient : Sir William Gall, sir James Paget et Sir Henry Thompson.

CONCLUSIONS

A la dernière page de cette brève étude, nous croyons pouvoir énoncer les conclusions suivantes :

1° La symptomatologie, sur laquelle l'accord est définitif, et le mode d'évolution que l'on retrouve dans la très grande majorité des cas, permettent de considérer l'ostéite déformante de Paget, comme un type très sûrement établi et semblant autonome.

2° L'étiologie reste obscure ; il apparait nettement aujourd'hui qu'elle ne peut être attribuée à l'une des causes successivement proposées : goutte, rhumatisme, artério - sclérose, troubles névro-trophiques, traumatismes.

3° Reste la question de l'origine syphilitique. Les faits ne sont pas venus confirmer l'hypothèse de l'hérédo-syphilis émise par MM. Lannelongue et Fournier ; la syphilis acquise, rarement constatée chez les Pagétiques ne semble être qu'une simple coïncidence dont on ne peut tirer argument et nous croyons avoir montré pourquoi.

L'étiologie syphilitique ne s'impose donc pas et nous ne saurions accepter le subterfuge commode dont on a voulu, un instant user, en rangeant la maladie de Paget dans

« le cadre encore imprécis des affections para-syphilitiques ».

4° L'interprétation rigoureuse — en faveur de l'origine syphilitique — des résultats du traitement mercuriel et ioduré, outre que ces résultats ont souvent varié, ne peut être admise; dans l'état actuel de la science, l'effet de ces médications ne saurait être un élément certain de diagnostic.

L'étiologie de la maladie de Paget reste, pour nous, toute entière à édifier.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Apert et Bornait-Lagueule. — *Soc. med. des hôp.*, mars 1907.
Bryant. — *Guy's hosp. Rep.*, XXII, 1877.
Béclère. — *Soc. méd. des hôpit.*, 1901.
Chrétien. — *Poitou Médical*, 1890.
Chartier et **Descomps.** — *Nouv. Ico. de la Salpétrière*, 1907.
Du Castel et **Semper.** — *Soc. de dermatologie*, 1904.
Fournier. — *Acad. de Méd.*, mars 1903.
Frechou. — Thèse de Paris, 1903.
Guinon. — *Bull. Soc. Anatom.*, 1885.
Gaucher et **Rostaine.** — *Soc. de Dermat.*, avril 1904.
Gilles de la Tourette et **Marinesco.** — *Ico. de la Salp.*, 1895.
Huchard et **Binet.** — *Bull. Soc. Cliniq.* 1882.
Hutchinson. — *Illustrated Med.-News*, II, 1889.
Hudelo et **Heitz.** — *Nouv. Ico. de la Salp.*, 1901.
Jacquet. — *Soc. méd. des hôp.*, 1905.
Klippel et **Weil.** — *Ico. de la Salp.*, 1909.
Lunn. — *Saint-Thomas's hosp. Rep.*, XIII, 1884.
Lunn. — *Illustrated Med.-News*, II, 1889.
Lancereaux. — *Traité de l'herpétisme.*
Léri-André et **Legros.** — *Ico. Salp.*, 1908.
Lannelongue. — *Acad. de Méd.*, mars 1903.
Mackenzie. — *Trans. Clin. Soc.*, XVIII, 1885.
Metschnikoff. — *Institut Pasteur*, 1907.
Menetrier et **Gauckler.** — *Soc. des Hôp.*, 1903.

Menetrier et **Rubens-Duval**. — *Ibid.*, mai, 1905.
Œttinger et **Agasse-Lafont**. — *Ico. Salp.*, 1905.
Pick. — *Lancet*, 1883, II.
Pozzi. — *Congrès français de chirurgie*, 1885.
Paget. — *Medic. chir. Society*, nov. 1876.
Rathery et **Leloir**. — *Revue de Méd.*, 1881.
Richard. — Thèse de Paris, juillet 1887.
Robin. — *Acad. de Méd.*, 1903.
Tréney. — *Trans. Path. Soc.*, XXXII, 1880.
Thibierge. — *Archives générales de Médecine*, 1890.
Thibierge. — *Bulletin de la Soc. med. des hôpitaux*, fév. 1893.
Vincent. — Thèse de Paris, 1904.

VU :
Le Doyen,
LANDOUZY

VU :
Le Président de la thèse,
Pierre MARIE.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
L. LIARD.

Le Mans. — Impr. Monnoyer. — 1910.

44

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE